

대한통증학회지 2006; 19: 104-106
Korean J Pain Vol. 19, No. 1, 2006

□ 증 례 □

안면통에 동반된 가돌립신경의 지연 마비 증례: Tolosa-Hunt 증후군 -증례 보고-

연세대학교 의과대학 ¹마취통증의학교실, ²마취통증의학연구소

심재광¹ · 문진천¹ · 윤경봉^{1,2} · 김원옥^{1,2} · 윤덕미^{1,2}

= Abstract =

Hemifacial Pain Accompanied with Delayed Ipsilateral Abducens Nerve Palsy: Tolosa-Hunt Syndrome

-A case report-

Jae Kwang Shim, M.D.¹, Jin Cheon Moon, M.D.¹, Kyung Bong Yoon, M.D.^{1,2},
Won Oak Kim, M.D.^{1,2}, and Duck Mi Yoon, M.D.^{1,2}

¹Department of Anesthesiology and Pain Medicine, ²The Anesthesia and Pain Research Institute,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Tolosa-Hunt syndrome is a rare self-limiting disease that's characterized by painful ophthalmoplegia. It has a relapsing and remitting course, and the pain responds promptly to systemic corticosteroid therapy. Yet it is diagnosed by the exclusion of other major causes involving the superior orbital fissure or cavernous sinus, including trauma, neoplasm, aneurysm and inflammation. Further, the associated ophthalmoplegia may follow days to weeks after the onset of orbital or hemifacial pain. Hence, this condition is often misdiagnosed as atypical facial pain, and so improper management could result in unnecessary suffering of the patient. The following case describes a patient suffering with hemifacial pain associated with ipsilateral abducens nerve palsy, which was evident 2 weeks after the onset of pain, and this was misdiagnosed as trigeminal neuralgia and atypical facial pain. (**Korean J Pain 2006; 19: 104-106**)

Key Words: hemifacial pain, ophthalmoplegia, orbital pain, Tolosa-Hunt syndrome.

안구신경 마비가 동반된 안면통을 호소하는 환자의 경우 많은 질환들의 감별이 요구되며, 대표적인 원인들로는 위안 와틈새(superior orbital fissure)나 해면정맥동(cavernous sinus)의 외상, 종양, 혈관질환 또는 염증 등이 있다.¹⁻⁴⁾ 정확한 진단을 위하여 포괄적인 검사가 필수적이며 두개강내에 특별한 질환이 발견되지 않고 다른 전신질환들이 배제될 경우 Tolosa-Hunt 증후군을 의심해 볼 수 있다. Tolosa-Hunt 증후군은 매우 드문 자가치유질환으로서, 고용량의 전신 스테로이드 투여에 잘 반응하는 안면통을 특징으로 가지므로^{5,6)} 빠른 진단과 적절한 치료로 환자의 통증을 효과적으로 줄여 줄 수 있다. 그러나 질환 자체가 매우 드물고 통증치료실 영역에서 생소한데다가, 안구신경 마비가 안면통 발생과 일치하는 경우 외에도 수 일에서 수 주 후에 나타나기도 하여 비정

형 안면통 등 다른 질환으로 오인되어 부적절한 치료가 이루어질 수 있기에 본 증례를 소개하고자 한다.

증 례

54세의 여자 환자가 2주간 지속된 편측성 안면통을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력에서 5년 전 편두통과 1년 전 왼쪽 중이염으로 약물치료 받은 것 외에 특이 사항은 없었다. 환자는 상기 증상 발생 10일 전 부비동염으로 약물치료 받은 후부터 왼쪽 안면부에 갑자기 시작된 난자통으로 본원 신경과에 내원, 삼차신경통 진단 하에 carbamazepine을 투여 받았으나 증상 호전 없어 신경차단술을 위하여 본과로 의뢰되었다.

접수일 : 2006년 1월 3일, 승인일 : 2006년 3월 22일

책임저자 : 윤덕미, (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 마취통증의학교실

Tel: 02-2228-2404, Fax: 02-312-7185, E-mail: dmyoon@yumc.yonsei.ac.kr

이 논문은 2005년 제41차 대한통증학회에 발표되었음.

Received January 3, 2006, Accepted March 22, 2006

Correspondence to: Duck Mi Yoon, Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Anesthesia and Pain Research Institute, Yonsei University College of Medicine, 134 Sinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea. Tel: +82-2-2282-2404, Fax: +82-2-312-7185, E-mail: dmyoon@yumc.yonsei.ac.kr

This article was poster presented at the 41th meeting of Korean Pain Society.

Table 1. ICHD-II Diagnostic Criteria of Tolosa-Hunt Syndrome

- A. One or more episodes of unilateral orbital pain persisting for weeks if untreated
- B. Paresis of one or more of the third, fourth and/or sixth cranial nerves and/or demonstration of granuloma by MRI or biopsy
- C. Paresis coincides with the onset of pain or follows it within 2 weeks
- D. Pain and paresis resolve within 72 hours when treated adequately with corticosteroids
- E. Other causes have been excluded by appropriate investigations

ICHHD-II: International Classification of Headache Disorders 2nd Edition.

내원 당시 왼쪽 안구 속에서부터 시작되는 안구주위의 지속적인 난자통 및 후두부의 통증과 동반증상으로 구역, 흐려 보임, 수면장애 등을 호소하였다. 이학적 검사에서 안구운동장애 및 다른 뇌신경 기능장애는 없었으며, 경추성 두통 소견을 보였다. 비정형 안면통과 경추성 두통 진단 하에 성상신경절 차단술을 시행하기로 하고 다른 두개강내 병변을 확인하기 위하여 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI) 촬영 및 자기공명혈관조영술(magnetic resonance angiography, MRA)과 혈액 검사들을 시행하였다. 성상신경절 차단 후 통증 정도는 시각 아날로그 척도(visual analogue scale, VAS)로 8에서 5점으로 감소하였고 acetaminophen, nimesulide, trazodone을 복용하게 하며 추적 관찰하였다.

5일 후 재진 시, 환자는 여전히 VAS 8점 정도의 안면통을 호소하였고 복시 및 어지러움증을 호소하여 시행한 이학적 검사에서 동측 가돌림신경(abducens nerve) 마비 소견이 관찰되었다. 혈액검사 소견들은 모두 정상이었으나 영상검사들은 아직 시행되지 못한 상태였다. 스테로이드 투여도 고려해 보았으나 동측 중이염과 부비동염으로 치료 받았던 과거력이 있으므로 고용량의 항생제 투여가 필요한 Gradenigo 증후군을^{4,7)} 제외할 수 없어서 영상 검사 결과를 확인할 때까지 보류하기로 하고 성상신경절 차단술을 시행하려 하였다. 그러나 환자는 안구신경마비가 성상신경절 차단 때문에 발생한 것으로 오해하고 거부하였으며, 약물 치료만 하고 MRI와 MRA를 시행할 때까지 기다리기로 하였다. 다음날 촬영을 하였고 이상소견 발견되지 않아 제외진단으로 Tolosa-Hunt 증후군 진단 하에 스테로이드 투여를 권유하였으나 환자는 거부하였고 더 이상의 추적 관찰도 원하지 않았다. 발병 8주 후 특별한 치료 없이 안면통은 완전히 소실되었고 가돌림신경 마비도 거의 호전되었다고 하였다.

고 찰

Tolosa-Hunt 증후군은 안구신경 마비를 동반한 편측성 안구통 또는 안면통을 특징으로 하는 위안와틈새나 해면정맥동의 원인을 모르는 비 특이적 염증에 의한 회귀질환으로 특정한 호발 연령대나 성별 없이 발생한다.¹⁻³⁾ 통증은 안구 속에서부터 시작되는 지속적인 선통이나 난자통 양상을 보이며, 전두부나 측두부로 퍼지기도 한다.¹⁾ 신경학적 증상으로는 주로 동안신경(oculomotor nerve) 마비가 동반되나 도르

Table 2. Causes of Parasellar Syndrome Producing Painful Ophthalmoplegia

Trauma	
Vascular:	Intracavernous carotid artery aneurysm Posterior cerebral artery aneurysm Carotid-cavernous fistula Carotid-cavernous thrombosis
Neoplasm:	Primary intracranial tumor Primary cranial tumor Local metastases Distant metastases
Inflammation:	Bacterial Viral Fungal Spirochetal Mycobacterial Unknown causes: sarcoidosis, Wegener's granulomatosis, eosinophilic granuloma, Tolosa-Hunt syndrome

래신경(trochlear nerve)이나 가돌림신경의 마비가 독립적, 혹은 복합적으로 나타나기도 하며, 때로는 눈신경(ophthalmic nerve)이나 자율신경이 침범되어 시력 저하 및 호너 증후군 등이 나타나기도 한다.^{8,9)} 동반되는 전신증상은 오심, 구토 외에 보고된 바가 없으며 통증이 소실되면 같이 소실된다. 2004년 국제두통학회에서 발표한 두통분류법에 의한 진단 기준은 다음과 같다(Table 1).¹⁰⁾

그러나 Tolosa-Hunt 증후군은 안구신경 마비를 동반하는 안면통을 유발하는 다른 질환들이 제외되었을 때 진단기준에 맞추어 진단할 수 있으므로 다른 감별질환들에 대한 숙지와 포괄적인 검사가 필수적이다. 대표적인 안장엽(parasella)에 발생하는 감별질환들은 크게 4가지로 분류되어 외상, 종양, 혈관질환, 염증 등이 있으며(Table 2), 다른 질환들로는 당뇨와 ophthalmoplegic migraine 등이 있다.¹⁻³⁾ 이외에도 가돌림신경 단독으로 마비가 동반되는 경우 중이염의 합병증인 Gradenigo 증후군을 감별해야 하며, 이는 바위끝(petrous apex)으로 염증이 진행되면서 이루, 안면통 및 가돌림신경 마비와 같은 3가지 대표적인 증상들이 발생하게 되며, 치료를 위해서는 고용량의 항생제 투여가 우선이며 외과적인 배농이 요구되기도 한다.^{4,7)} 대부분의 감별질환들의 진단은 MRI와 혈액검사 등을 필요로 하며, 특히 빠른 항생제 투여

를 요하는 세균성 감염 질환일 경우 임상증상을 토대로 뇌척수액 검사가 신속하게 이루어져야 하겠다.

스테로이드 투여가 이루어지기 전의 증례들을 토대로 보면, Tolosa-Hunt 증후군은 주로 급작스럽게 발병하며 평균 8주 정도 증상이 지속되는 자가치유 질환으로 수개월이나 수년간격으로 재발하기도 한다.^{1,11,12)} 재발은 동측 또는 반대측, 드물게는 양측으로 하기도 하며, 신경학적 증상들은 대부분 호전되나 일부에서는 장애가 남기도 한다.¹⁾ 스테로이드 투여의 적정 용량이나 기간에 대하여는 확립된 기준들이 아직 없으나 대부분은 prednisolone을 60-80 mg/일 투여하면 24시간 이내에 통증이 소실된다.^{5,6)} 또한 MRI T1, T2 영상에서 뇌조직과 등강도(isointense)이며 조영제 투여 후 강하게 증강되는 과립종이 해면정맥동내에 발견되는 경우가 가장 특징적인 소견이며, 스테로이드 투여 후 통증 소실 및 과립종 크기가 감소하는 소견들이 관찰되기도 하였다.¹³⁾ 그러나 MRI에서 항상 이와 같은 병변이 발견되는 것은 아니며¹⁴⁾ 스테로이드 투여와 안구신경 마비와 같은 신경학적 증상들의 회복여부와 상관계는 아직 명확하지 않다. 또한, 림프종과 같은 악성 질환이나 혈관염과 같은 다른 양성 질환들에서도 스테로이드에 반응하는 경우를 볼 수 있으므로 정확한 진단 후에 투여하는 것이 권장된다.¹⁾ 특히, 세균성 뇌수막염 등의 경우는 스테로이드 투여로 인하여 악화될 수 있으므로 성급한 스테로이드 투여를 고려해서는 안 된다.

다른 치료 방법으로는 Foubert-Samier 등이¹⁵⁾ 보고한 국소적인 방사선 치료로 8년간 재발하지 않은 증례가 있으며, 성상신경절 차단이 도움이 된다는 보고도 있으나¹⁶⁾ 그 기전에 대하여는 알려진 바가 없으며, 본 증례에서 성상신경절 차단 후 VAS가 감소한 것은 동반되었던 경추성 두통의 호전에서 기인한 것으로 생각된다. 본 증례의 경우, 안구신경 마비가 안면통 발생 시기와 일치하지 않고 2주 후에 동반되어 신경과에서도 진단을 하지 못한 상태로 본과로 의뢰되었으며, 후에 안구신경 마비가 동반되었으나 가톨릭신경 마비 단독으로 나타나서 해부학적으로 해면정맥동보다는 바위끝의 병변을 의심했었다. 더욱이, 동측 중이염으로 치료받았던 과거력으로 인하여 Gradenigo 증후군을 제외할 수 없어서, 다른 감염성 질환을 시사하는 임상증상이나 혈액검사 소견이 없었음에도 불구하고 MRI 결과를 얻을 때까지 스테로이드 투여를 할 수 없었다. 성상신경절 차단을 통하여 VAS가 8에서 5점으로 감소하였지만 환자에게 여러 가

지 가능성에 대하여 충분히 설명을 하지 못한 상태에서 가톨릭신경 마비가 나타나면서 효과적인 통증 치료가 이루어지지 못하여 결국은 환자와의 상호신뢰관계가 소실되었다. 통증 치료실 영역에서 흔히 접할 수 있는 질환은 아니지만 정확한 진단으로 효과적인 통증 치료를 할 수 있는 질환이기에 진단기준과 치료법, 감별질환들을 숙지하는 것이 좋을 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Kline LB, Hoyt WF: The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 577-82.
2. Gladstone JP, Dodick DW: Painful ophthalmoplegia: overview with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. *Curr Pain Headache Rep* 2004; 8: 321-9.
3. La Mantia L, Erbetta A, Bussone G: Painful ophthalmoplegia: an unresolved clinical problem. *Neurol Sci* 2005; 26: 79-82.
4. Motamed M, Kalan A: Gradenigo's syndrome. *Postgrad Med J* 2000; 76: 559-60.
5. Hunt WE, Meagher JN, LeFever HE, Zeman W: Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961; 11: 56-62.
6. Smith JL, Taxdal DS: Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Ophthalmol* 1966; 61: 1466-72.
7. Burston BJ, Pretorius PM, Ramsden JD: Gradenigo's syndrome: successful conservative treatment in adult and paediatric patients. *J Laryngol Otol* 2005; 119: 325-9.
8. Mathew NT, Chandy J: Painful ophthalmoplegia. *J Neurol Sci* 1970; 11: 243-56.
9. Spinnler H: Painful ophthalmoplegia; the Tolosa-Hunt syndrome. *Med J Aust* 1973; 2: 645-6.
10. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International classification of headache disorders 2nd ed. *Cephalalgia* 2004; 24(suppl): 1-160.
11. Aron-Rosa D, Doyon D, Sallamon G, Michotey P: The Tolosa-Hunt syndrome. *Ann Ophthalmol* 1978; 10: 1161-8.
12. Kline LB: The Tolosa-Hunt syndrome. *Surv Ophthalmol* 1982; 27: 79-95.
13. Cakirer S: MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45: 83-90.
14. Jimenez-Caballero PE, Florensa J, Marsal-Alonso C, Alvarez-Tejerina A: Recurrent Tolosa-Hunt syndrome with normal neuroimaging. A report of three cases. *Rev Neurol* 2005; 41: 30-3.
15. Foubert-Samier A, Sibon I, Maire JP, Tison F: Long-term cure of Tolosa-Hunt syndrome after low-dose focal radiotherapy. *Headache* 2005; 45: 389-91.
16. Lee SS, Kim KS, Han YJ, Choi H: A case of unusual Tolosa-Hunt syndrome. *Korean J Pain* 1989; 2: 198-202.